

症 例 報 告

多彩な臨床所見と複数の症候群を合併した興味ある稀な1例

三 谷 裕 昭

三谷内科

(平成16年9月9日受付)

(平成16年9月22日受理)

症例は54歳,女性で,蕁麻疹とレイノー症状を主訴として来院した。Sjogren 症候群に甲状腺癌の既往歴を有す。肥満症,頭痛,低血圧の症状の他,臨床検査から低 ACTH 血症,低 TSH 血症,高 PRL 血症を伴う Empty sella 症候群に CREST 症候群[抗セントロメア抗体強陽性,抗 Scl 70(Topoisomerase1)抗体陰性]の合併と診断した。さらに,著明な全身倦怠感,疲労感,多発性筋肉痛より,Autoimmune fatigue 症候群か Fibromyalgia の併発も疑われた。また,Sjogren 症候群における低 K 血症,低 Mg 血症には尿細管アチドーシスとの鑑別も必要と考えられた。以上,primary Sjogren 症候群,CREST 症候群,下垂体機能異常を示す Empty sella 症候群に視床下部症状を示す New hypothalamic 症候群,さらに成因不明な低 CPK 血症と口唇大腸粘膜色素沈着症および諸種の臨床検査所見を呈する,非常に稀な1例を報告する。

Sjogren 症候群より CREST 症候群を併発し,さらに,ACTH および TSH 低下を示し,肥満,低血圧,低 K 血症を認めた Empty sella 症候群の1例の免疫学的および内分泌学的検討を報告する。

症 例

症 例:54歳,女性,主婦

主 訴:蕁麻疹,レイノー症状

家族歴:姉に皮膚筋炎および巨大肝血管腫

抗 Jo 1抗体233U/ml,ANA(),抗 SS A 抗体48U/ml,抗 SS B 抗体(),抗 Scl 70抗体(),抗セントロメア抗体(),抗 RNP 抗体(),抗甲状腺抗体()

既往歴:15歳 Sjogren 症候群

41歳 不妊治療中,甲状腺癌併発手術,Sjogren 症候群のリンパ節生検(悪性所見なし),アレルギー鼻炎

49歳 乳腺腫瘍(Intraductal papilloma),出産歴なし

現病歴:ここ数年間,自覚症状として著明な全身倦怠感,頭痛,フラフラ感,レイノー症状,多発性筋肉痛が持続している。口腔乾燥感に塩酸セビメリンが効果を示しており,甲状腺機能低下症に関しては甲状腺ホルモン投与中。臨床的に下垂体機能低下症を認めたが,副腎皮質ホルモン補充療法は肥満が助長するとのことで治療していない。

現 症:体重69.8kg,身長159cm,脈拍 非常に微弱整,血圧 102/72~94/72~60mmHg,口唇粘膜 色素沈着,甲状腺手術痕,胸部および腹部 著明な所見なし,大腿毛細血管拡張および皮下硬化,手指 蒼白

臨床結果

臨床検査成績(表1) BMI 27.6kg/m²と軽度肥満を呈し,尿中 pH は6.0であるが,血清 K 濃度は2.2~3.6mEq/l と低 K 血症,さらに,低 Mg 血症を認めた。TC 256mg/dl と軽度高値を示し,甲状腺機能低下によるものと考えられたが生活習慣による可能性もある。血清 CPK が23 IU/ml と低値を示した成因は不明である。Ca 代謝のパラメーターとしての BAP と NTx は正常値を示し,また,間質性肺炎のマーカーである KL 6に異常は認めず,CRP は陰性である。理学的検査において,胸部 X P に異常所見はなく,食道機能にも異常は少なかったが,腹部 CT および四肢 X P において皮下石灰化を認めた。また,頭痛およびフラフラ感より頭部 MRI および MRA を施行し,Empty sella と診断した。

免疫学的検査成績(表2) ANA は高値,CH50は低値を示したが,抗 DNA 抗体陰性,抗 SS A および抗 SS B 抗体は強陽性,病歴および自覚症状より Sjogren 症候群と診断した。さらに,抗セントロメア抗体強陽性,抗

表 1 血液生化学および理学検査成績

検 尿：蛋白尿(-), 糖(-), 潜血(-), ウロビリ(-), pH6.0
末 血：赤血球414万, Hb12.5g/dl, 白血球3500(Seg 60.9, Eosino 6.4, Mono 6.2, Baso 0.6, Lymph 25.9%), 血小板 17.7万
肝機能：GOT19, GPT22, LDH256, Al-P155, gamma-GTP 16IU/ml, T-Bil 0.7mg/dl, CPK 23IU/ml, TP 7.1g/dl(Alb 63.8, alpha-1 2.2, alpha-2 8.2, beta 9.6, Gamma-glob 16.2%)
脂 質：TC256, TG88, HDL-C 59.2mg/dl
電解質：UA4.1, BUN11, Creat.0.6md/dl, Na140, K2.6~3.3, Cl 104mEq/l, Ca 8.0, P 4.0mg/dl, Mg 1.7mg/dl, 尿中 Ca 20.2mg/g Cr
その他：BAP26.4U/l, NTx 61.4nmolBCE/mmolCRE, 血中浸透圧290mOsm/l, 尿中アミラーゼ1480IU/l, CRP 0.3>mg/dl, KL-6 172U/ml
心電図：低電位
胸部 X-P：肺線維症の所見なし
食道・胃透視, 内視鏡：食道の機能異常なし
腹部 CT：腹壁石灰化
下肢 X-P：大腿皮下石灰化
頭部 MRI：Empty sella

表 2 免疫学的検査成績

CH50 29.7U/ml, ANA × 256(セントロメア パターン), RF14.5 U/ml, 抗 DNA 抗体(-), 抗 Sm 抗体1.0>U/ml, 抗 RNP 抗体 8.2U/ml, 抗 SS-A 抗体95U/ml, 抗 SS-B 抗体62U/ml, 抗 Scl-70 抗体(-), 抗セントロメア抗体200<U/ml, 抗 Jo-1抗体3.0>U/ml, 抗マイクロゾーム抗体(-), 抗サイログロブリン抗体(-), 抗下垂体抗体(-), 抗副腎皮質抗体(-), 抗ミトコンドリア抗体(-), Total IgE 12 IU/ml
CD3 74.8%, CD19 7.0%, CD4 38.9%, CD8 29.3%
HL-A A11, A2, B5(22), B35, Cw1, Cw3, DR8, DR1(5)
DRB1 0201 0803, DQB1 0301 0601, DPB1 0501

表 3 内分泌学的検査成績

下垂体ホルモン：
ACTH 1.80~3.71pg/ml, TSH 0.01~1.07μU/ml, GH 1.70~3.56ng/ml, PRL 18.3~37.1ng/ml, ADH 1.43~1.88pg/ml, LH 20.7~24.0mIU/ml, FSH 42.2~43.0mIU/ml
甲状腺ホルモン：
T-T3 0.71ng/ml, T-T4 11.0μg/ml, F-T3 1.38pg/ml, F-T4 2.05ng/ml, TBG 17.8ug/ml, PTH-C 末端 1.1ng/ml, hs-PTH 315pg/ml
副腎ホルモン：
Cortisol 1.2~18.0μg/dl, Aldosterone 17.5pg/ml, PRA 活性 10.5ng/ml/hr, Cathcolamine : Nor 0.25ng/ml, Ad 0.05ng/ml, DA 0.01>ng/ml
IRI 71.6μU/ml (食後血糖 92mg/dl), Leptin 11.5ng/ml, Adiponectin 10.5μg/ml

表 4 内分泌学的負荷試験

ACTH 試験				
	前	30	60	(min)
Cortisol	0.99	4.03	5.34	(μg/ml)
Metopiron 試験				
	前	後		
ACTH	9.24	7.48	(pg/dl)	
Cortisol	0.80>	0.80>	(μg/dl)	
下垂体刺激試験				
	前	60	90	120 (min)
TSH	0.006	0.055	0.040	0.025 (μIU/ml)
GH	0.32	16.7	15.3	7.4 (ng/ml)
LH	8.9	22	22	20 (mIU/ml)
FSH	54	62	65	71 (mIU/ml)
ACTH	5>	5.3	5>	5> (pg/ml)
Cortisol	10.9	8.2	7.6	5.5 (μg/dl)
PRL	18.3~31.7#	-	-	- # # (ng/ml)

basal level, ##(PRL : not examined)

Scl 70抗体陰性より, CREST 症候群と診断したが, 食道所見から, CRST 症候群であるかも知れない。また, 抗下垂体抗体および抗副腎皮質抗体は陰性であった。なお, T 細胞/B 細胞, CD 4, CD 8 および HLA に関して, 特異的パターンは認められなかった。

内分泌学的検査成績(表 3, 4) 内分泌学的に検討してみると, その基礎レベルにおいて, ACTH 低下, TSH 低下および PRL 高値を認め, 甲状腺ホルモンは正常値を示した(チラージン S2錠/日服用中)。副腎皮質ホルモンは低値を示し, アルドステロン低下, 血漿レニン活性は軽度高値を呈しが, カテコールアミンは正常であった。IRI はやや高値, レプチンは BMI に比し低値, アデポネクチンは軽度高値を認めた。

以上の機能を精査するため, 下垂体負荷試験を行なった。ACTH 試験およびメトピロン試験において, ACTH 低下および Cortisol 低下を認め, 下垂体刺激試験(CRH, TRH, GRH, LH RH)においても, ACTH, TSH および Cortisol 反応は低下を示した(なお, TRH 負荷 PRL 反応は未検出となった)。

考 察

本症例は Sjogren 症候群に不妊治療中, 甲状腺癌を併発し, 術後甲状腺ホルモン補充療法中, 蕁麻疹¹⁾とレイ

ノー症状を主訴として来院した。家族歴には前述のごとく、姉に皮膚筋炎を認めている。さらに、その他の自覚症状として、著明な全身倦怠感、頭痛、フラフラ感および多発性筋肉痛を呈していたため、頭部MRIと内分泌および免疫学的検索を行った。

Empty sella はかなりの頻度で認められ、正常者または剖検例で数%から10~20%との報告^{2,4)}がある。多くは無症状であるが、Empty sella 症候群においては頭痛、肥満、高血圧の合併が多いとされているが^{5,9)}、本例において高血圧はなく、著明な低血圧を示した。下垂体機能異常はかなりの頻度で認められているが^{6,8,10,12)}、一般的には臨床症状は少なく、高PRL血症、性腺機能異常が多く^{6,12)}、低ACTH血症、低TSH血症を示す報告^{6,10,13,15)}は少ないようである。その他、ADH、HGH分泌異常^{6,13)}もある。その成因として、トルコ鞍隔膜形成不全、頭蓋内圧亢進、出血や壊死、microadenoma および自己免疫^{15,16)}などが考えられているが不明なことが多い。また、副腎皮質ホルモン補充療法により、TSH分泌の改善が認められた症例¹¹⁾や、長期甲状腺ホルモン服用による下垂体への影響も報告^{16,18)}されており、補充甲状腺ホルモン量とPRLおよびTSHレベルは負相関が認められている¹⁹⁾。他方、Empty sella 症候群に高PRL血症を伴うことがあるが、その予備反応は低下しており²⁰⁾、ドーパミン分泌障害やPRL抑制因子低下が考えられ^{20,21)}、視床下部（自律神経系）下垂体系の関与があるかも知れない。Bianconcini⁵⁾らはこれらの病態に関し、New hypothalamic 症候群の概念を提唱している。従って、今後、Empty sella 症候群 において視床下部ホルモンの検討が必要である。

次に、Sjogren 症候群にCREST 症候群の合併は比較的少なく^{22,25)}、本例に食道機能異常は認められなかったが、特異的な抗セントロメア抗体が強陽性で、Systemic sclerosis (SSc) のマーカーである抗 Scl 70抗体陰性であることよりCREST 症候群として報告する。自己免疫疾患としての自己抗体は、Sjogren 症候群としてもCREST 症候群としても共にその抗体（陽性率）は特異的に高値であり^{22,28)}、経時的に考えて、前者が初発疾患で、その後、Empty sella 症候群の併発、さらに、後者が合併したものと考えられる。自覚症状としてのレイノー症状は両者とも認められるが、著明な疲労感 は Sjogren 症候群に多い^{29,30)}。また、Sjogren 症候群には低K血症を示す尿細管アチドーシスの合併があり¹⁶⁾、今回その確定診断には至っていないが、全身倦怠感、疲労感 は低K血症の

ためかも知れない。しかし、軽度の低アルドステロン血症と高レニン血症、また、低Mg血症と尿Ca排泄低下などは二次的の可能性があり、他の病態などとの鑑別³¹⁾が必要になるがその遺伝子的解析は未施行である。他方、CREST 症候群はSScの軽症（限局）型とされているが、前述の如く抗Scl 70抗体は陰性であり、SScにSjogren 症候群は10%、CREST 症候群は16%の合併^{26,27)}、また、抗セントロメア抗体陽性率はCREST 症候群で約90%、SScは8%前後と報告^{28,32,33)}されている。なお、Empty sella 症候群にCREST 症候群の合併例の報告はないようであり、抗下垂体抗体および抗副腎皮質抗体は陰性であった。

Itoh ら^{34,36)}はANA陽性患者に慢性疲労と登校拒否児童が多く、Autoimmune fatigue 症候群の概念を提唱しているが、成人における線維性筋痛症と慢性疲労症候群との鑑別³⁴⁾が困難となる。Sjogren 症候群やSScには高頻度に疲労感が認められており^{29,30)}、本例には日常生活が制限されるほどの全身倦怠感と多発性筋肉痛を呈している。なお、HLA との特異的相関は認められなかった^{36,37)}。さらに、リウマチ性多発筋痛症などは副腎皮質ホルモンが著効を示すとされており、これらの臨床症状はEmpty sella 症候群の下垂体 副腎機能低下と自己免疫疾患¹¹⁾の関連が推察された。すなわち、肥満症、頭痛、疲労感および自己抗体陽性患者はHypothalamic 症候群⁵⁾ - Empty sella 症候群 - Systemic autoimmune syndrome^{32,33)}との関与が考えられるが、血中下垂体ホルモンレベルは軽度変動しており、その部分的機能はreversible かも知れない¹⁴⁾。他方、関節リウマチやSjogren 症候群の一部に、低CPK血症が報告がされているが^{38,39)}、口唇大腸色粘膜素沈着との関連は不明であった。なお、現在、副腎皮質ホルモン補充療法を開始したが、多発性筋肉痛と全身倦怠感 は著明に改善している。

謝 辞

本研究に御協力いただいた塩野義製薬、三共製薬および武田薬品の各位に深謝致します。

本症例は阿南医報、No.144:38-42,2004に発表し阿南医師会症例検討会において「症候群症候群の1例」として報告した。

文 献

- 1) Tishler, M., Param, D., Yaron, M. : Allergic disorders in primary Sjogren's syndrome. *Scand. J. Rheumatol.*, 27 : 166 169 ,1998
- 2) Dedov, II., Zenkova, TS., Melnichenko, GA., Belichenko, OI., *et al.* : Magnetic-resonance tomography in the diagnosis of an " empty " sella turcica. *Probl Endokrinol* , 39 : 4 7 ,1993
- 3) Muher, C., Bergstrom, K., Grimelius, L., Larsson, SG. : A parallel study of the roentgen anatomy of the sella turcica and the histopathology of the pituitary gland in 205 autopsy specimens. *Neuroradiology* , 21 : 55 65 ,1981
- 4) Foresti, M., Guidali, A., Susanna, P. : Primary empty sella. Incidence in 500 asymptomatic patients evaluated with MR imaging. *Radiol. Med.* ,81 : 803 807 ,1991
- 5) Bianconcini, G., Bragagni, G., Bianconini, M. : Sindrome della sella turcica vuota primitiva. osservazioni su 71 casi. *Recenti. Prog. Med.* ,90 : 73 80 ,1999
- 6) Gallardo, E., Schachter, D., Caceres, E., Becker, P., *et al.* : The empty sella: results of treatment in 76 successive cases and high frequency of endocrine and neurological disturbances. *Clin. Endocrinol.* ,37 : 529 533 ,1992
- 7) Catarci, T., Fiacco, F., Bozzao, L., Pati, M., *et al.* : Empty sella and headache. *Headache.* , 34 : 583 586 ,1994
- 8) Bragagni, G., Biancocini, G., Mazzali, F., Baldini, A., *et al.* : Quarantatre casi di " empty sella syndrome " primitiva: contributo casistico. *Ann. Ital. Med. Int.* ,10 : 138 142 ,1995
- 9) Estopinan, V., Fortea, L., Gracia, P., Baiges, JJ. : Primary empty sella turcica: clinical aspects and hormonal study of 15 cases. *Ann. Med. Intern.* ,8 : 537 541 ,1991
- 10) Ekblom, M., Ketonen, L., Kuuliala, I., Polkonen, R. : Pituitary function in patients with enlarged sella turcica and primary empty sella syndrome. *Acta. Med. Scand.* , 209 : 31 35 ,1981
- 11) Okuno, S., Inaba, M., Nishizawa, Y., Miki, T., *et al.* : A case of hyponatremia in panhypopituitarism caused by the primary empty sella syndrome. *Endocrinol. Jpn.* ,34 : 299 307 ,1987
- 12) Gharib, H., Frey, M., Laws, ER., Randall, RV., *et al.* : Coexistent primary empty sella syndrome and hyperprolactinemia. *Arch. Intern. Med.* ,143 : 1383 1386 ,1983
- 13) Gasperi, M., Aimaretti, G., Cecconi, E., Colao, A., *et al.* : Impairment of GH secretion in adults with primary empty sella. *J. Endocrinol. Invest.* , 25 : 329 333 , 2002
- 14) Otsuka, F., Ogura, T., Hayakawa, N., Harada, S., *et al.* : Reversible hypothyroidism in empty sella syndrome: A case report. *Endocrine, J.* ,45 : 385 391 ,1998
- 15) Komatu, K., Kondo, T., Yamauchi, K., Yokoyama, N., *et al.* : Antipituitary antibodies in patients with the primary empty sella syndrome. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* ,67 : 633 638 ,1988
- 16) 吉岩あおい, 名畑 孝, 森本茂人, 阪口勝彦 他 : Sjogren 症候群, 尿細管アチドーシス, Empty sella 症候群を合併した橋本病の 1 例. *日内分泌会誌* , 68 : 1215 1223 ,1992
- 17) 佐藤則之, 下村洋之助, 大島喜八, 小林 功 他 : 原発性甲状腺機能低下症に empty Sella syndrome を合併した 1 例. *内科* , 63 : 782 785 ,1986
- 18) Stephens, WP., Goddard, KJ., Laing, I., Adams, JE. : Isolated adrenocorticotropin deficiency and empty sella associated with hypothyroidism. *Clin. Endocrinol.* , 22 : 771 776 ,1985
- 19) Cannavo, S., Curto, L., Venturino, M., Squadrito, S., *et al.* : Abnormalities of hypothalamic-pituitary-thyroid axis in patients with primary empty Sella: *J. Endocrinol. Invest.* ,25 : 236 239 ,2002
- 20) Hoffman, WH., England, BG., Gomez, LM., Rosculet, G., *et al.* : Empty sella associated with inappropriate TSH secretion. *Neuropediatrics* ,18 : 37 39 ,1987
- 21) Valensi, P., Combes, ME., Perret, G., Attali, JR. : TSH and prolactin responses to thyrotropin releasing hormone (TRH) and domperidone in patients with empty sella syndrome. *J. Endocrinol. Invest.* ,19 : 293 297 ,1996
- 22) Doros, AA., Pennec, YL., Elisaf, M., Lamour, A., *et al.* : Sjogren's syndrome in a patients with CREST variant of progressive systemic sclerosis. *J. Rheumatol.* ,18 : 1685 1688 ,1991

- 23) Soma, Y., Takehara, K., Ishibashi, Y. : Clinical distribution of anticentromere antibody in Japanese patients. *Dermatologia* , 178 : 16 19 ,1989
- 24) Volayos, EE., Masi, AT., Stevens, MB., Shulman, LE. : The CREST syndrome. Comparison with systemic sclerosis. *Arch. Intern. Med.* , 139 : 1240 1244 ,1979
- 25) Fritzler, MJ., Kinsella, TD. : The CREST syndrome : A distinct serologic entity with anticentromere antibodies. *Am. J. Med.* , 69 : 520 526 ,1980
- 26) Catoggio, LJ., Skinner, RD., Maddison, PJ. : Frequency and clinical significance of anticentromere and anti-Scl 70 antibodies in an English connective tissue disease population. *Rheumatol. Int.* , 3 : 19 21 ,1983
- 27) Caramaschi, P., Biasi, D., Manzo, T., Carletto, A., *et al* : Anticentromere antibody clinical associations. A study of 44 patients. *Rheumatol. Int.* , 14 : 253 255 , 1995
- 28) Aeschlimann, A., Meyer, O., Bourgeois, P., Haim, T., *et al* : Anti-Scl-70 Antibodies detected by immunoblotting in progressive systemic sclerosis : specificity and clinical symptoms. *Ann. Rheum. Dis.* , 48 : 992 997 , 1989
- 29) Giles, I., Isenberg, D. : Fatigue in primary Sjogren's syndrome : is there link with the fibromyalgia syndrome. *Ann. Rheum. Dis.* , 59 : 875 878 ,2000
- 30) Barendregt, PJ., Visser, MR., Smets, EM., Tulen, JH., *et al* : Fatigue in primary Sjogren's syndrome. *Ann. Rheum. Dis.* , 57 : 291 295 ,1998
- 31) Simon, DB., Nelson-Williams, C., Bia, MJ., Ellison, D., *et al* : Gitelman's variant of Bartter's syndrome, inherited hypokalaemic alkalosis, is caused by mutations in the thiazide sensitive Na-Cl cotransporter. *Nature Genet.* , 12 : 24 30 ,1996
- 32) Catoggio, LJ., Bernstein, RM., Black, CM., Hughes, GRV., *et al* : Serological marker in progressive systemic sclerosis : clinical correlation. *Ann. Rheum. Dis.* , 42 : 23 27 ,1983
- 33) Garcia-Carrasco, M., Siso, A., Ramos-Casals, M., Rosos, J., *et al* : Raynaud's phenomenon in primary Sjogren's syndrome. Prevalence and clinical characteristics in series of 320 patients. *J. Rheumatol.* , 29 : 726 730 , 2002
- 34) 伊藤保彦, 五十嵐 徹, 立麻典子, 今井大洋 他 : 自己免疫性疲労症候群と線維筋痛症との関係についての検討 . *日医大誌* , 66 : 239 244 ,1999
- 35) Itoh, Y., Hamada, H., Imai, T., Seki, T., *et al* : Antinuclear antibodies in children with chronic nonspecific complaints. *Autoimmunity* , 25 : 243 250 ,1997
- 36) Itoh, Y., Igarashi, T., Tatsuma, N., Imai, T., *et al* : Immunogenetic background of patients with autoimmune fatigue syndrome. *Autoimmunity* , 32 : 193 197 ,2000
- 37) Godaert, GL., Hartkamp, A., Geenen, R., Garssen, A., *et al* : Fatigue in daily life in patients with primary Sjogren's syndrome and systemic lupus erythematoses. *Ann. NY. Acad. Sci.* , 966 : 320 326 ,2002
- 38) Wei, N., Pavlidis, N., Tsokos, G., Elin, RJ., *et al* : Clinical significance of low creatine phosphokinase values in patients with connective tissue disease. *JAMA* , 246 : 1921 1923 ,1981
- 39) Sanmarti, R., Collado, A., Gratacos, J., Bedini, J., *et al* : Reduced activity of serum creatine kinase in rheumatoid arthritis : a phenomenon linked to the inflammatory response. *Br. J. Rheumatol.* , 33 : 231 234 ,1994

A rare case to complicate with various clinical symptoms and multiple syndromes

Hiroaki Mitani

Mitani Clinic, Anan-shi, Tokushima, Japan

SUMMARY

A 54-year-old woman consulted our clinic to complain of urticaria and Raynaud's phenomenon, and she suffered from Sjogren's syndrome and postoperative hypothyroidism due to thyroid cancer (Antithyroid antibody were negative) This case who had clinical symptoms of obesity, headache, and hypotension was diagnosed CREST syndrome(Anti-centromere antibody was strongly positive, but Anti-Scl 70 antibody was negative) to be incorporated empty sella syndrome with hypo-ACTH-nemia, hypo-TSH-nemia and hyper-PRL-nemia respectively, but visual disturbance or hypertension were not accompanied. Further it was probably suspected autoimmune fatigue syndrome and Fibromyalgia to be noticed with general fatigue and polymyalgia, taken together it was thought that hypokalemia and hypomagnesiumnemia was needed to discriminate the complications of renal tubular acidosis with Sjogren's syndrome.

From these results, a rare case who was indicated primary Sjogren's syndrome, CREST syndrome, Empty sella syndrome with pituitary dysfunctions and suspected autoimmune fatigue syndrome was reported.

Keywords : Sjogren, CREST , empty sella syndrome